Lane Medical Library

Aus der dermatologischen Universitäts- und Poliklinik
in München.
Vorstand:
Geheimrat Professor Dr. Leo Ritter von ZUMBUSCH

Über Keratosis maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer hohen medizinischen Fakultät der
Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität München
vorgelegt von

MAX KASPAR
aus Nürnberg.

München 1926.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Im Jahre 1910 berichteten Buschke und Fischer im Band V. der Ikonographia dermatologica über eine bis dahin noch nicht beschriebene Affektion an Handtellern und Fußsohlen, der sie den Namen „Keratodermia maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris" beilegten.

Anamnestisch ergab sich, daß der Patient unter neurasthenischen Beschwerden zu leiden hatte. Seit dem 20. Lebensjahre bestanden an den Handflächen je ca. 200 hornige Effloreszenzen von rundlicher Form, mit nicht sehr scharfer Begrenzung und 1—4 mm Durchmesser. Ihre Farbe war opak-gelblich-weiß. Einzelne Effloreszenzenzen trugen im Zentrum eine runde oder ovale Delle ohne Veränderung der Schweißdrüsenausführungsgänge. Alle Efflorenzen lagen in normaler Haut und zeigten keinen erythematösen Hof. Sie zeigten völlig regellose Anordnung. Histologisch fehlten entzündliche Vorgänge, die Schweißdrüsen und deren Ausführungsgänge waren normal. Die Epithelschichten, insbesondere die Granulosa waren verbreitet. Die Papillen sprangen birnförmig erweitert in die Cutis vor, sodaß die breiteren Zapfen der Epidermis die Papillen der Cutis am unteren Ende zusammendrückten.

Über eine ganz ähnliche Keratodermie berichtet August Brauer im Jahre 1912 im Arch. f. Derm. u. Syph. In diesem Falle trat die Keratodermie familiär auf. Die Beobachtung bezog sich auf 3 Brüder und deren 6 Söhne. Die Affektion trat fast durchwegs im 2. Lebensjahrzehnt, vereinzelt vielleicht noch später auf. An den Volae manum und Plantae pedum sind zahlreiche stecknadelspitz- bis pfennigstückgroße Hornein-

lagerungen lokalisiert, die konfluieren können. Es fehlt ein erythematöser Saum. Histologisch erkennt man, daß die Effloreszenzen wie ein Pfropf in das eingebuchtete Corium hineingedrückt ist. Entzündliche Veränderungen fehlen. Die Drüsen sind an der Erkrankung nicht beteiligt. Die Retezapfen sind verlängert. In der Mitte der Effloreszenzen sind sie senkrecht zur Cutis gestellt, an der Peripherie „krebsscherenartig" zentralwärts gebogen. In den Retezapfen sind wenige Zellen blasig aufgehellt, wie vakuolisiert.

Mit der Erwähnung dieser Fälle leitet auch Günther Brann seinen Bericht über „Keratoma palmare et plantare hereditarium" im Band 139 d. Arch. f. Derm. u. Syph. 1922 ein. Anamnestisch wurde in diesem Fall periodisch auftretendes Kopfweh und Erbrechen festgestellt, was als nervöse Belastung gedeutet wird. Die volaren Flächen der Hände und Finger wiesen mehrere 100 Effloreszenzen inmitten normaler Haut auf. Sie waren unregelmäßig angeordnet von Stecknadelspitz- bis Linsengröße, von weißlich-blaß-gelber Farbe. Histologisch erwies sich die Hornschicht als verbreitert. Die Epithelzapfen waren verlängert, stellenweise verbreitert, im Zentrum senkrecht zur Oberfläche stehend, an der Peripherie „krebsscherenartig" zentralwärts gebogen. Die Granulosaschicht war aufgehellt und verbreitert. Entzündliche Erscheinungen fehlten auch hier.

Einen ausführlichen Bericht zur Kenntnis der Keratodermia maculosa disseminata symm. palm. et plant. liefert Callomon im Arch. f. Derm. u. Syph.: Bei einem 49 jährigen Mann hatten sich herdweise an Handtellern und Fußsohlen Verhornungen gebildet, die sich aus weißlichen, intradermalen, transparenten Primäreffloreszenzen zu größeren, gelblichen Hornplaques und flächenhaft confluierten, harten mit gelben Horneinlagerungen besetzten „Schwielen" ausbildeten. Bei der histologischen Untersuchung ergab sich: Sitz der Er-

krankung ist die Epidermis. Die Hornschicht ist stark verbreitert, von normaler Struktur. Das Stratum granulosum verbreitert sich gegen das Zentrum hin. Die mittleren Retezapfen sind stark verbreitert, die seitlichen „krebsscherenartig" zentralwärts gebogen. Auch hier findet sich nichts von Entzündung und keine Veränderung der Schweißdrüsen.

Sicher ist auch der von Sklarz in der Sitzung der Berl. dermat. Gesellschaft vom 12. XII. 1922 vorgestellte Fall identisch mit diesem Krankheitsbild. Die 28 jährige Patientin war nervös belastet. Es bestanden zahlreiche ungefähr stecknadelkopfgroße, weiß-gelblich schimmernde Effloreszenzen, unregelmäßig verteilt auf beiden Handflächen und Beugeseiten der Finger. Viele waren gedellt, Hornpfröpfe und entzündliche Erscheinungen fehlten. Histologisch war die Hornschicht im Bereich der Effloreszenzen stark verbreitert, die Hornlamellen in normaler Lage. Das Stratum lucidum war stark verbreitert, im Zentrum aufgehellt. Die Retezapfen der Peripherie greifen „wie gekrümmte Finger" nach dem Zentrum zu. In diesen verlängerten Papillen sehe ein Teil der Zellen wie gequollen aus. Einzelne vakuolisierte Zellen zeigen einen an die Wand gedrückten Kern.

Galewsky berichtet über einen Patient, den er 10 Jahre lang beobachten konnte. Die Erkrankung begann allmählich mit Bildung einzelner Knötchen, die sich im Lauf von Jahren stark vermehrten. Zu Beginn der Beobachtung befanden sich an beiden Händen über 100 ca. 2—5 mm große, epidermale Effloreszenzen inmitten gesunder Haut. Die Farbe war weißlich-gelb, einzelne trugen eine Delle, die Anordnung war völlig regellos, entzündliche Erscheinungen fehlten. Ein Jahr später war nach Salben-, Bäder- und Strahlenbehandlung die Affektion vollkommen verschwunden. Nach einigen Jahren begann nun aber neben den wieder auftauchenden Knötchen eine diffuse Verhornung der

Handflächen einzusetzen, die so stark war, daß sie das Greifen und Fassen erschwerte. Die Knötchen entsprachen vollkommen den oben beschriebenen. Einen histologischen Befund konnte Galewsky aus äußeren Gründen nicht erheben.

Außer diesen ausführlich beschriebenen Fällen fand ich noch ganz kurze Mitteilungen über das Vorkommen dieser Affektion von Junghanns, Oppenheim, Lipschütz und Riehl.

Anfang Februar 1925 kam ein Fall von „Keratodermia maculosa disseminata symmetrica" in der dermatologischen Universitätspoliklinik zur Beobachtung, der mir von Herrn Privatdozent Siemens zur Veröffentlichung überlassen wurde. Es handelt sich um einen 53jährigen Steinmetz Ferdinand H. und dessen 10jährigen Sohn Josef.

Anamnestisch gibt der Patient Ferdinand H., der bisher von seiner Hautaffektion gar nichts wußte, an, daß er schon immer „unter seinen Nerven zu leiden habe". An den Händen finden sich folgende Veränderungen: An den volaren Flächen der Hände und Finger finden sich rechts ca. 60, links ca. 20 im Durchschnitt stecknadelkopfgroße, rundliche, bräunlichgelbe epidermale Effloreszenzen in vollkommen regelloser Verteilung inmitten normaler Haut. Die größeren Effloreszenzen tragen auf ihrem Gipfel ein Grübchen, die kleineren eine winzige, glänzende Schuppe. Erythematöse Höfe fehlen. Das histologische Bild stimmt weitgehend mit den oben beschriebenen Befunden überein. Im Bereich der Effloreszenzen ist die Hornschicht mächtig verbreitert, das Corium zeigt hier eine Einbuchtung. Die Granulosa ist an vielen Stellen verbreitert und aufgehellt; dadurch erscheint der Übergang zur Hornschicht unscharf und verwaschen. Die zentralen Epithelzapfen erscheinen gedrungen, an ihrem Ende kolbenförmig verdickt, die peripheren greifen lang ausgezogen „krebs-

scherenartig" gegen die Mitte zu. Im Stratum germinativum sind einzelne Zellen groß und hell, wie gequollen und glasig. Der Fall wurde von Siemens in der Münch. Dermat. Ges. vorgestellt (Ztr. f. Hautkr. 1926).

Ein ganz anderes Bild bot der Sohn Josef dieses Patienten: Die Innenfläche der Hände ist gerötet, die Hand sieht trocken, wie zerknittert aus und fühlt sich verdickt an. Die Haut über den Kleinfingerballen zeigt stärkere Hyperkeratose, sie hat hier einen gelblichen, trüb durchscheinenden Farbton. Im Bereich der Finger ist auch am Dorsum der Endglieder eine schwache Rötung und Schuppung zu sehen. Die veränderte Haut grenzt mit einem 3—4 mm breiten, erythematösen Saum gegen die normale Haut ab. Hyperhidrosis besteht nicht. Die Fußsohlen zeigen die gleichen Veränderungen in stärkerem Maß.

Ich möchte noch kurz auf die differentialdiagnostische Abgrenzung der beschriebenen Fälle gegenüber ähnlicher Affektionen eingehen: Gewöhnliche Warzen und Schwielen können schon durch den bloßen Aspekt ausgeschieden werden. Durch die Anamnesen, die Untersuchung und das histologische Bild können auch diejenigen Affektionen ausgeschieden werden, die nur gelegentlich an Palmae und Plantae auftreten, wie Ekzem, Psoriasis, Pityriasis rubra pilaris, Dermatitis lichenoides pruriens, Ichthyosis, Lupus erythematodes. Gegen Lichen ruber spricht das Fehlen des Juckreizes sowie der entzündlichen Erscheinungen. Gegen die von Mibelli, Unna u. Joseph beschriebene Porokeratose spricht der histologische Befund. Dort findet sich ein Zellinfiltrat in den Papillen, das aus mononucleaeren Leukozyten und Spindelzellen besteht. Lues kann, wie Respighi beobachtet hat ähnliche Bilder zeigen; sie kann aber aetiologisch in all den beobachtenden Fällen ausgeschlossen werden. Die Keratodermia symmetrica erythematosa Besnier zeigt hyperaemische Säume und im histologischen Bild

sind die Einlagerungen im Niveau der Schweißdrüsenmündungen gruppiert, teilweise durch die Sekretion dissoziiert.

Für das Krankheitsbild des Sohnes in unserem Falle müßte dieses Leiden natürlich in Betracht gezogen werden. Das Keratoma hereditarium Unna hat mit unseren Beobachtungen die Lokalisation gemeinsam: Der Sitz der Erkrankung ist die Epidermis. Von unserem Falle Ferdinand H. unterscheidet es sich jedoch erheblich: es fehlt dem Keratom die Vielheit der Effloreszenzen inmitten normaler Haut, während bei unserem Fall das Zeichen der passiven Hyperaemie, der erythematöse Saum, vermißt wird. Dagegen haben wir im Falle des Joseph H. ein Krankheitsbild vor uns, das morphologisch als Keratoma palmare et plantare angesprochen werden kann. Das Fehlen der Hyperidrosis würde nicht gegen das Unna'sche Keratom sprechen. Der Zeitpunkt des Auftretens jedoch läßt die Diagnose wieder zweifelhaft erscheinen, selbst wenn man annehmen wollte, daß das geringfügige Entwicklungsstadium lange Zeit übersehen worden ist; dem Verlauf nach wird man also wohl auch noch an die Besniersche Keratodermie denken müssen. Allerdings hat I. Böhm einen Fall von Keratoma palmare et plantare beschrieben, bei dem erst im 10. Lebensjahre die ersten Erscheinungen aufgetreten sind.

Was die Lokalisation betrifft, so lassen einige nur die streng auf Palma und Planta beschränkte Affektion als Keratoma palmare et plantare gelten. Voerner sagt, immer sei ihm die vollständige Isolierung auf Handtellern und Fußsohlen ein sicheres Kennzeichen gewesen. Übereinstimmend damit beschreibt auch Neumann ein Keratom, das er als Keratoma hereditarium bezeichnet und nicht mit dem Unna'schen Namen belegt, und dies nur aus dem Grunde, weil außer den Palmae und Plantae auch das Dorsum manus, Ellbogen und Knie ergriffen waren.

Demgegenüber berichtete J. Babicek über einen Fall von Keratoma hereditarium palmare et plantare (Unna), bei dem außer dem typischen Befund an den Handflächen und Fußsohlen auch Nagelveränderungen sowie Hyperkeratosen der Extensorenseiten der Extremitäten bestanden. Auch Riehl berichtet über einen Fall, bei dem außer dem Keratoma palm. et plant. noch Schwielen am Dorsum der Zehen und Nagelveränderungen bestanden. Tyshneuko stellte bei einer Patientin das Übergreifen des Keratoma heredit. palm. et plant. auf die dorsale Fingerfläche fest.

Die Aetiologie dieser Erkrankung ist noch nicht völlig geklärt. Im Mittelpunkt steht die Vererbbarkeit. Vielleicht spielen irgendwelche bis jetzt noch unbekannte innersekretorische oder nervöse Störungen eine Rolle. So stellte Babicek und John G. Gray Neurasthenie fest, Balban fand Menstruationsstörungen und nervöse Symptome, Riehl beobachtete abnormes Längenwachstum der Knochen. Auch Papillon und Paul Lefevre glauben den Störungen in der Funktion innersekretorischer Drüsen eine ursächliche Bedeutung beimessen zu müssen. Mason F. Raoul hat in einem Fall sehr gute Erfolge erzielt mit Verabreichung pluriglandulaerer Organextrakte.

Ich konnte bei meinem Patienten Joseph H. bis jetzt keinerlei greifbare Veränderungen am innersekretorischen System feststellen; es ist aber doch nicht ausgeschlossen, daß sich bei dem Kinde im Lauf der Entwicklung ähnliche neuropathische Symptome einstellen werden, wie sie ja sein Vater in gewissem Maße aufweist.

Soweit in den bisher beobachteten Fällen eine Vererbung von Palmarkeratosen festgestellt werden konnte, waren die behafteten Familienglieder immer Träger desselben Krankheitsbildes. Demgegenüber verdient in unserem Fall die merkwürdige Tatsache Beachtung, daß

in einer Familie der Vater Träger der nach Buschke und Fischer benannten disseminierten maculösen Form der Keratodermie ist, während der Sohn das morphologische Bild eines Keratoma palmare et plantare hereditarium (Unna) zeigt, wenn auch mit abweichendem Verlauf. Immerhin glauben wir, daß man sich sehr hüten muß, zwischen dem Leiden von Vater und Sohn einen kausalen Zusammenhang, dessen Möglichkeit außer Zweifel steht, schon als gegeben anzusehen.

Literatur.

Aronstam Noa: Über Keratoma palmare et plantare hered. Zentralbl. Bd. VII.

Babicek: Keratomapalmare et plant. hered Revue de méd. tschéque 1909. H. 1.

Balban: Keradotermia erythemat. symmetr. Zentralbl. f. Derm. u. Syph. 1922.

Bergh: Keratoma. Mon. H. f. pr. Dermatologie Bd. 34. 1922.

Besnier: Keratodermia semmetrica erythemat. Int. Atlas seltener Hautkh. H. 2.

Böhm: Keratoma hered palm. et plant. Arch. f. Derm. u. Syh. Bd. 34.

Brauer: Üb. eine bes. Form d. hered. Keratoms (Keratoma dissipat hered plam. et plant.) Arch. f. Derm. u. Syph. CXIV. H. 1.

Brann: Ein Beitrag z. Keratoma palmare et plant. hered. Ebenda Bd. 139. 1922.

Buschke-Fischer; Keratodermia maculosa diss. symmetr. palm et plant. Ikonograohia Dermatologica Fasz. V.

Buschke: Verh. d. B. d. G. Sitz. v. 13. XI. 1900. Arch. f. Derm. u. Syph. 1900.

Callomon: Zur Kenntnis dei Keratodermia maculosa diss. symmetr. palm. et plant. Ebenda 1923. Bd. 143. H. 1—2.

Fischer: siehe Buschke und Fischer.

Fuss: Keratomapalm. et plant. Acta dermatoven, 1924. Bd. V. H. 1-2.

Galewsky: Über Keratodermia maculose diss. symmetr. palm. et plant. Arch. f. Derm. u. Syph. 1922. Bd. 138.

Geyer: Üb. d. chron. Hautveränderungen beim Arsenicismus. Ebenda 1898. Bd. XLIII.

Gray: Case of symm. keratoderm. of the extremit.; Glasgow med Journal 1910.

Hahn: Üb. d. Keratoma palm. et plant. hered. unt. bes. Berücksichtigung d. Vererbungsfrage. Dermat. Zeitschr. E. H. Juli 1911

Hovorka: Üb. einen bisher unbekannten Lepraherd in Damatien. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 34.

Hovorka u. Ehlers: Mal de Meleda. Ebenda Bd. XL.

Junghanns: Keratoma hered. diss. palm. et plant. 9. Tagung der nordwestdeutschen Dermat. Woch.-Sch. 1922. Nr. 5.

Lefevre: 2 Fälle von symmetr. familiärer Keratodermia palm. et plant. Ebenda 1924. Nr. 28.

Löblowitz: Üb. Keratoma hered. Prager med. Woch.-Schr. 1898. Nr. 18.

Mracek-Jesionek: Atlas der Hautkrankheiten.

Neumann: Üb. Keratoma hered. Arch. f. Derm. u. Syh. Bd. XLII. 1898.

Ochs: Üb. d. Keratoma palm. et plant. hered. Diss. Wiesbaden 1913.

Oppenheim: Keratodermia sammetrica disseminata palm. et plant. Wien dermat. Gesellsch. Zentralbl. 1922.

Riehl: Eigenart. Kerat. palm. et plant. mit Nagelveränderungen. Ebenda Zentralbl. 1922.

Raoul: Symmetr. hered. keratod. palm. et plant. Arch. pediatr. 1923 Bd. 40.

Sklarz: Üb. Keratodermia maculosa diss. symmetr. palm. et plant. Buschke-Fischer. Arch. f. Derm. u. Syph. 1923. Bd. 144.

Thost: Üb. erbliche Ichthyosis palm. et plant. Inaug. Dissertat 1880.

Thyshneuko: 2 Fälle v. Keratoma palm. et plant. Moskauer ven. dermat. Gesellsch. Dermat. Woch.-Schr. 1921. Nr. 33.

Unna: Üb. d. Keratoma palm. et plant. hered. Vierteljahrschrift f. Derm. u. Syph. 1883. p. 231.

Voerner: Zur Kenntnis des Keratoma hered. palm. et plant. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. LVI.

Voerner: Weitere Beobachtung üb. Keratoma hered. palm. et plant. Ebenda 1907. Bd. LXXXVIII.

Voerner: Heloderma simplex et anularis. Ebenda 1911. Bd. 108.

Zieler: Lehrbuch u. Atlas d. Haut- u. Geschl.-Krankheiten.

Es sei mir gestattet,

Herrn Geheimrat von Zumbusch

für die liebenwürdige Überlassung des Themas,

Herrn Privatdozent H. W. Siemens

für die Übernahme des Referates, die Zuweisung des Falles und die Durchsicht der Arbeit

ergebenst zu danken.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, Max Kaspar, am 2. April 1901 in Klingenberg a. Main, als Sohn des Obermedizinalrats Dr. Wolfgang Kaspar.

Ich besuchte vom Jahre 1911 bis 1920 das humanistische Gymnasium in Weiden, und erhielt dort im Juli 1920 das Reifezeugnis.

Das Studium der Medizin begann ich im W. S. 1920/21 an der Universität München, woselbst ich im S. S. 1923 das Physikum, im Herbst 1925 das Staatsexamen bestand.

Als Medizinalpraktikant war ich an der medizinischen Universitäts-Poliklinik München und an der chirurg. u. gynaekolog. Abt. des Krankenhauses Nürnberg tätig.